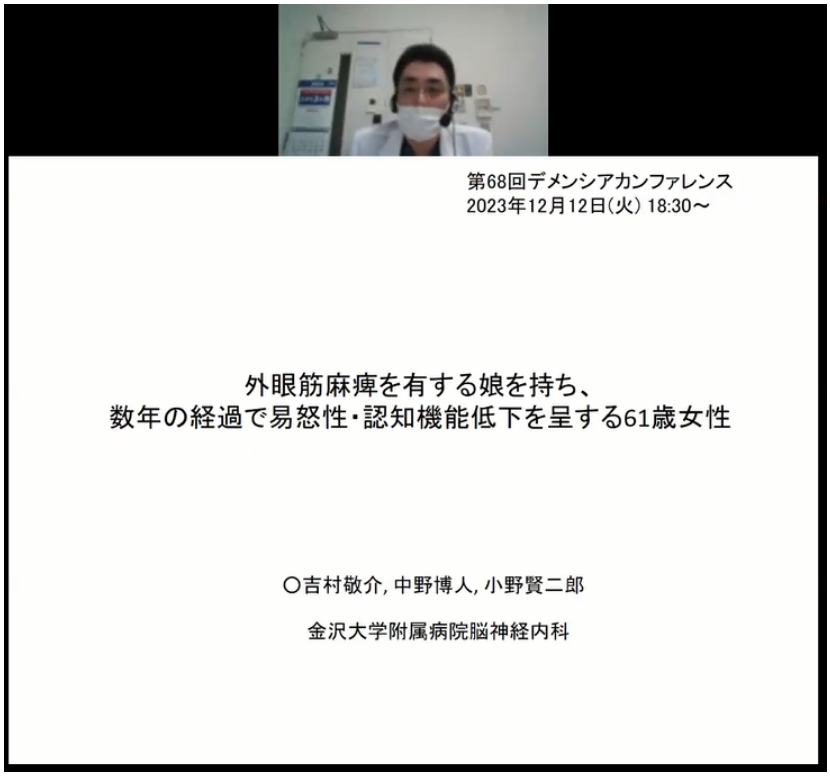
第99回デメンシアカンファレンスを開催

2023年12月12日

１２月１２日（火）に金沢大学が担当する北陸認知症プロフェッショナル医養成プラン（認プロ）「第９９回デメンシアカンファレンス」をWeb上で開催しました。

「外眼筋麻痺を有する娘を持ち、数年の経過で易怒性・認知機能低下を呈する６１歳女性」のタイトルで、金沢大学からの症例報告で進められ、活発に質疑応答や意見交換が行われました。

症例発表の様子とスライド



第 99 回デメンシアカンファレンス　報告要旨

『外眼筋麻痺を有する娘を持ち、数年の経過で易怒性・認知機能低下を呈する 61 歳女性』

発表者：吉村敬介（金沢大学附属病院脳神経内科）

【要　旨】

症例は 61 歳女性。57 歳ごろから尿失禁、その後歩行時ふらつきや、易怒性や物忘れが年単位で増悪傾向となり、61 歳時点で当院に精査入院した。診察時には意識は清明で HDS－R17 点, MMSE 21 点であり検者に対し易怒的で集中力に欠けていた。また FAB11 点で前の課題を引きずる様子も見られた。そのほか下肢遠位で振動覚低下を認め、wide based gait およびつぎあし歩行不可能であった。血液検査および脳脊髄液検査では特記すべき異常所見はなかった。頭部 MRI では大脳や小脳のびまん性萎縮のほか、前頭葉優位に大脳深部白質や U-fiver にも DWI・ADC・FLAIR 高信号病変を認め、FLAIR・DWI・ADC で高信号の浮腫性病変を疑う病変を認めた。特徴的な画像所見から神経核内封入体病を疑い遺伝子検査を行い、結果待ちである。本疾患は近年 NOCCTH2NLC 遺伝子変異が原因であると同定され病態理解が進んでいるが、研究が進むにつれ NOTCH2NLC-related GGC repeat expansion disordes：NRED という疾患概念が提唱されている。本疾患は GGC リピート数により臨床病型が異なること、常染色体優性遺伝であることが知られている。本例には外眼筋麻痺を呈する娘の家族歴があるが、一元的には娘の外眼筋麻痺の原因も NRED である可能性があると考えている。

【質問・意見】

質問：本例で神経核内封入体病を疑ったのは頭部 MRI の所見だけですか。

回答：ご指摘の通り画像所見を確認し鑑別と考えました。本疾患は多様な臨床病型を呈するため、画像所見なしで臨床症状のみから本疾患を疑うことは困難であると思います。

北陸認知症プロフェッショナル医養成プラン（認プロ）

第99回デメンシアカンファレンス（Web）

2023年12月12日（火） 18:30～

**「外眼筋麻痺を有する娘を持ち、
数年の経過で易怒性・認知機能低下を呈する
61歳女性」**

発 表 者：金沢大学附属病院脳神経内科　吉村敬介
担　　当：金沢大学
対　　象：認プロ参加施設及びその他の施設の
医療関係者（医療系大学の学生含む）

【参加方法】
個人のパソコンからWeb会議システム（WebEX）を使用

・教育コース履修者、メディカルスタッフe-learning講座の登録者、認プロ参加施設の各委員・事務担当者には、事前に北陸認プロ運営事務局からメールで参加案内をお送りします。案内状のメールに従って会議にご参加下さい。

・教育コース履修者の出席はオンライン画面にて北陸認プロ運営事務局が確認します。

・上記以外で参加を希望される方は １２月１１日までに氏名とメールアドレスを北陸認プロ運営事務局までお知らせください。
（ninpro@adm.kanazawa-u.ac.jp）

【お問い合わせ先】
北陸認プロ運営事務局　〒920-8640　金沢市宝町13番1号
TEL:076-265-2149　FAX:076-234-4208　E-mail:ninpro@adm.kanazawa-.ac.jpURL:http://ninpro.jp/